UNIVERSITE DE PARIS VI

FACULTE DE MEDECINE BROUSSAIS HOTEL-DIEU

Année 1973 No

137

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

Anne-Marie BÉCHET

Née le 5 octobre 1945 à PARIS 14ème

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION au TRAITEMENT

du SYNDROME de LAUBRY et PEZZI

(à propos d'un cas chez un enfant de 7 ans)

Président : Monsieur le Professeur P. GODEAU

UNIVERSITE DE PARIS VI

FACULTE DE MEDECINE BROUSSAIS HOTEL-DIEU

Année 1973 No

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

Anne-Marie BÉCHET

Née le 5 octobre 1945 à PARIS 14ème

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION au TRAITEMENT

du SYNDROME de LAUBRY et PEZZI

(à propos d'un cas chez un enfant de 7 ans)

Président : Monsieur le Professeur P. GODEAU

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes Parents

A ma soeur

A mes frères

A ma famille

A la mémoire de Monsieur le Professeur Pierre SOULIE

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548017_0031

A Monsieur le Professeur M. DEGEORGES
Chef du service des maladies cardiovasculaires à
l'Hôpital Cochin

qui a bien voulu m'accepter dans son service
et me confier le sujet de cette thèse,
qu'il veuille trouver ici l'expression de ma
profonde reconnaissance pour sa bienveillance
et pour l'enseignement si éclairé qu'il
m'a dispensé.

A Monsieur le Docteur J. FOUCHARD

dont l'enseignement si patient et si éclairé m'a fait découvrir la cardiologie.

En témoignage de ma profonde gratitude pour tout ce qu'il m'a appris et pour les conseils si bienveillants donnés à l'occasion de cette thèse.

A Monsieur le Professeur P. MILLIEZ

Médecin de l'Hôpital Broussais

Professeur à la faculté

Doyen de l'U.E.R. Broussais - Hôtel Dieu

en témoignage de ma respectueuse
reconnaissance pour son enseignement
prodigué au cours de mes études.

A Monsieur le Professeur P. GODEAU

qui a bien voulu me faire l'honneur de présider cette thèse.

A Monsieur le Professeur Agrégé J. VALTY

En remerciement pour l'enseignement et les conseils stimulants donnés pendant mon stage à l'Hôpital Broussais.

A Monsieur le Professeur J. DI MATTEO

Professeur de clinique cardiologique à la faculté
Médecin de l'Hôpital Necker - Enfants Malades.

A Monsieur le Professeur P. MAURICE

Professeur de clinique cardiologique à la faculté
Médecin de l'Hôpital Broussais.

P L A N

I. - Introduction.

II. - Syndrome de Laubry et Pezzi

1) Anatomie Pathologique
- du défaut septal
- de l'insuffisance aortique
(anatomie et physiopathologie).

2) Signes cliniques (ECG - Radio - cathé - angio)

3) Diagnostic différentiel

4) Evolution spontanée et pronostic.

III. - Observation rapportée.

IV. - Traitement chirurgical

1) Historique

2) Moyens thérapeutiques
- les différentes techniques
- étude critique

3) Résultats
- immédiats
- à long terme
des différentes techniques

4) Indications.

V. - Conclusion.

VI. - Bibliographie.

I. INTRODUCTION.

C'est en [1921] que Laubry et Pezzi firent une description clinique et anatomique de cette cardiopathie associant une communication interventriculaire (CIV) à une insuffisance aortique (IA) .

Cette association malformative mérite d'être individualisée en raison des problèmes difficiles que posent son diagnostic et son traitement chirurgical. Elle n'est pas exceptionnelle. 2,5 à 4,5 % (Glasser) des CIV sont associées à une IA, sans que cette dernière ne relève d'un processus bactérien ou rhumatismal.

[Cette fréquence est diversement appréciée selon les auteurs :

2,5 % : WALKER et COLL, à partir d'une étude de 415 CIV cathétérisées.

< 5 % : NADAS et COLL.

34 cas sur 756 CIV vues entre 1948 et 1962

Le dg fut affirmé :

- 31 fois par cathétérisme et cinéangiographie
- 3 eurent une exploration hémodynamique avant l'apparition de l'IA
- 7 fois par la chirurgie et l'autopsie.

3,1 % : ANDERSEN et COLL.

6 cas sur 203 CIV cathétérisées pendant une période de 10 ans.

2 % : KEITH et COLL.

20 cas prouvés par autopsie, chirurgie ou cathétérisme.

6,6 % : PLAUTH et COLL.

15 cas sur 167 CIV dont il exclut

- 3 cas avec une sténose infundibulaire associée
- et 1 cas avec communication du VG à l'OD

le diagnostic fut confirmé par le cathétérisme droit et l'aortographie rétrograde.

Les malformations anatomiques spécifiques furent démontrées

. à l'intervention pour 5 malades

. à l'autopsie pour 2 autres.]

II. SYNDROME DE LAUBRY ET PEZZI :

1) Anatomie Pathologique

2) Clinique

3) Diagnostic différentiel

4) Evolution spontanée et pronostic.

1) ANATOMIE PATHOLOGIQUE

— La C.I.V.

Le défaut septal intéresse le septum membraneux et une partie plus ou moins importante de la portion antérieure de la cloison musculaire antérieure du bulbe artériel. Il est situé en avant et en bas des valves sigmoïdes droite et postérieure (ou non coronarienne) et souvent directement au-dessous de l'orifice pulmonaire.

La taille de la CIV peut varier de 3 à 30 mm de diamètre, mais elle est souvent de petite dimension.

— la classification de Van Praagh en 1968 (44) , établie à partir d'une analyse de 11 cas autopsiés, permet de reconnaître 2 types de syndrome de Laubry et Pezzi. Cette distinction s'appuye sur le siège de la CIV par rapport à la crête supraventriculaire :

. type I avec CIV infracristale (7 cas sur 11)

Ce type est lui-même subdivisé en I_a [conus normal et pas de sténose infundibulaire (3 cas)] et I_b [(déviation antérieure, supérieure et gauche de la crête supraventriculaire avec sténose infundibulaire (4 cas)] . Il existe des anomalies des commissures et des malformations fréquentes de la valve aortique.

. type II avec CIV sous pulmonaire (4 cas sur 11) , située à l'endroit où se trouve habituellement la crête supraventriculaire. Les commissures sont normales, mais il existe un capotage de la valve sigmoïde droite dans le défaut septal.

Le plus souvent, la CIV siège au-dessous de l'éperon de Wolff [(49 fois sur 66 groupant les séries de Ellis, Hallidie - Smith et Somerville)] plus rarement elle est au-dessus de lui (17 cas sur 66) soit moins de 30 % des cas (6 - 22).

— L'I.A.

Selon la plupart des auteurs (Ash Murphy 1950 - Nadas Fyler 1968 - Nadas et Coll 1964 - Plauth et Coll 1965 - Spencer Bahnson Neill 1962 - Starr Menashe Dotter 1960) L'IA n'est pas présente dès la naissance Il ne s'agit pas d'une anomalie congénitale, mais elle se développe pendant l'enfance, habituellement au cours des premières années de la vie, entre 2 et 10 ans, rarement avant 3 ans et après 14 ans.

Selon Farah (12), elle ne s'observe pas avant 15 mois et pas au-delà de 10 ans ; l'âge électif de survenue se situant entre 4 et 7 ans.

— l'I.A. a été décrite comme une anomalie compliquant à la fois, les CIV supra et infracristales. Bien que la CIV dans ces 2 situations, soit localisée juste en dessous de l'anneau aortique, le développement de l'IA en est quelque peu différent : (44)

- Dans la CIV supracristale, il existe un défaut dans le septum conal intéressant uniquement la cuspide coronaire droite. Il est localisé juste sous la valve pulmonaire, le bord supérieur de la CIV étant formé par la pulmonaire adjacente et les valves aortiques. En raison, du manque de support musculaire, on constate une dilatation prononcée du bulbe et une déformation de la valve sigmoïde droite qui s'éverse et se prolabe dans le défaut septal, fermant plus ou moins complètement la CIV, voire se prolabe dans la région infundibulaire (44) .

- La CIV infracristale siège dans le septum membraneux et musculaire, habituellement en dessous des sigmoïdes aortiques droite et postérieure. L'IA serait créée par le sous-développement de la commissure de la valve septale conduisant à une bicuspidée fonctionnelle et à une mauvaise apposition valvulaire ; alors que la CIV est peu importante. La dilatation de la valve est moins marquée que dans le cas précédent (44)

Quel que soit le siège de la CIV, on observe une élongation et un capotage du bord libre des valves. Au cours de l'évolution, d'autres anomalies valvulaires peuvent se voir, telles des fenestrations, plus rarement des calcifications voire une éversion des 3 valves.

— Enfin dans 25 à 50 % des cas, une sténose pulmonaire, légère ou modérée, et habituellement infundibulaire, est recontrée, comme en témoigne un souffle systolique d'éjection, frémissant à la partie haute du bord gauche du sternum.
(Nadas et Coll, 1962 - Keck et Coll 1963)

Occasionnellement, le capotage de la cuspide coronaire droite dans le ventricule droit, fut responsable de la "sténose pulmonaire"
(Nadas et Coll, 1964 - Van Praagh - Mac Namara 1968)

2) CLINIQUE

Les signes cliniques sont ceux d'une insuffisance aortique associée à un shunt gauche-droit.

En fait, l'insuffisance aortique, absente ou inapparente jusqu'à un âge variant entre 2 et 10 ans, représente le trouble hémodynamique principal et va dominer l'évolution.

Car, la communication interventriculaire, qu'elle soit petite et le shunt gauche-droit est alors d'importance secondaire, ou large reste fonctionnellement petite du fait de son oblitération partielle par la valve aortique prolabée.

Ainsi l'évolution clinique de même que les troubles hémodynamiques et cardiaques, sont dominées par l'IA.

Le syndrome de Laubry et Pezzi se caractérise par :

— un double souffle frémissant bas situé :

. souffle holosystolique au 2e - 3e E I G

. souffle diastolique au 2e E I D et au bord gauche du sternum et non un souffle continu (parfois souffle pseudocontinu , non tunellaire 11 fois sur 35 : Farah)

Ce double souffle est parfois accompagné d'un bruit sourd proto-diastolique de pointe (correspondant à un roulement diastolique de RM fonctionnel lors de CIV importante à gros débit).

— des signes périphériques d'IA

— une hypertrophie ventriculaire gauche à l'E.C.G.

Parfois associée à une augmentation de l'espace PR

. Dans quelques cas, il existe une hypertrophie biventriculaire.

. En cas de sténose infandibulaire associée, celle-ci est habituellement peu importante pour être responsable de l'hypertrophie ventriculaire droite.

— à la radio

. une hypertrophie ventriculaire gauche, associée parfois à un certain degré d'hypertrophie ventriculaire droite.

. une saillie pulsatile de l'aorte

. et une saillie moindre des artères pulmonaires.

. dans certains cas, une accentuation de la vascularisation pulmonaire.

— au cathétérisme

. un shunt gauche-droit à l'étage ventriculaire

et en cas de sténose infundibulaire associée, un gradient de pression systolique

Dans la majorité des cas, le shunt est relativement faible. Le Débit Pulmonaire est inférieur au double du débit systémique (1,2 à 0,5)

— une augmentation de la saturation en O_2 dans le ventricule droit habituellement de l'ordre de 15 à 20 % mais pouvant varier de 5 à 30 %.

— les données de l'aortographie sus sigmoïdienne qui visualise la régurgitation aortique et permet d'éliminer, un canal artériel persistant, une fistule aortopulmonaire, enfin la rupture d'un anévrisme du sinus de Valsalva dans le ventricule droit.

— l'angiocardiographie ventriculaire gauche objective la CIV

A côté des signes de l'insuffisance aortique, ceux du shunt gauche droit restent discrets.

3) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Parmi les erreurs de diagnostic les plus fréquentes avec le syndrome de Laubry et Pezzi, on retient

- le canal artériel (C.A.)
- la CIV + CA
- la fistule aortopulmonaire
- la rupture d'un anévrisme du sinus de Valsalva dans le ventricule droit ++
- la CIV associée à une insuffisance pulmonaire
- la fistule directe entre l'aorte et l'infundibulum du ventricule droit
- enfin la CIV associée à l'I A d'origine oslérienne, rhumatismale ou par bicuspidie ++

4) EVOLUTION SPONTANEE

L'histoire clinique et le pronostic du syndrome de Laubry et Pezzi sont dominés par l'insuffisance aortique. L'évolution est fonction de l'importance de cette régurgitation et non de celle du shunt gauche-droit ni de l'éventuelle sténose pulmonaire associée. (Plauth constata une réduction du shunt et des pressions pulmonaires après la constitution de l'IA. et Nadas nota une augmentation du gradient de la sténose pulmonaire dans 50 % des cas).

L'IA est responsable d'une surcharge du ventricule gauche (radiologique et électrique) VG qui devient hypertrophié, aboutissant à l'IVG puis à l'insuffisance cardiaque.

Nadas, en 1964, d'une série de 34 cas, nota une augmentation importante du volume cardiaque avec élargissement en rapport de la pression artérielle, dans 50 % des cas.

L'évolution d'une CIV associée à une IA dépendant du degré de la fuite diastolique, peut se faire selon plusieurs éventualités :

- le plus souvent, elle est lentement progressive (Keith et Coll, Nadas et Coll, Plauth et Coll) :
  - . 5 à 10 ans après l'apparition de l'IA pour Nadas
  - . 3 à 10 ans pour Glasser, qui constata que l'IA est une lésion plus "bénigne" lorsqu'elle n'apparaît pas après l'âge de 15 ans.
  - . Farah, dans sa thèse, à propos de 35 cas dont 16 suivis sur des périodes allant de 2 à 14 ans rapporta une aggravation de la majorité des malades avant l'âge de 20 ans.
- mais elle peut progresser rapidement : (Nadas - Plauth)
  - . en 1 à 3 ans dans 20 % des cas (Nadas), marquée par :
    - une cardiomégalie importante
    - une surcharge ventriculaire gauche, survenue rapidement chez 3 malades de Nadas (entre l'âge de 5 et 7 ans et entre l'âge de 12 et 13 ans).
  - . pour Glasser cette évolution plus rapide s'observerait dans les IA apparues après l'âge de 15 ans.

De plus, la menace évolutive spontanée est grande, compte tenu du triple risque :

1 - d'insuffisance cardiaque

responsable de 3 décès d'une série de 16 malades non opérés de Nadas

2 - de greffe bactérienne

Nadas : 3 / 34 mais sans modification de l'IA

Farah : 3 / 35 dont 1 décès

Perrin et Coll : 5 / 29

3 - de mort subite

risque majeur à redouter dès qu'apparaissent les premiers signes de mauvaise tolérance (insuffisance cardiaque ++) et d'IA sévère

Ainsi le syndrome de Laubry et Pezzi apparaît comme une cardiopathie sévère conduisant à la mort avant 35 ans (Farah)

Pour Keith et Coll, le risque léthal serait très élevé au-delà de 20 ans.

Certes le pronostic n'est pas uniformément sombre.

Des cas revus dans la littérature montrent

- que l'évolution peut être très lente et sans aggravation de la cardiopathie
  - 2 malades de Farah avec un recul de 10 - 14 ans.
  - 1 malade d'Andersen avec un recul de 11 ans.
- et que la mort peut survenir jusqu'à 57 ans (Keith-Winchell).

Cependant la menace d'une évolution rapide dans un intervalle de temps très court, justifie une surveillance rigoureuse et continue de ces malades. Surveillance clinique, stéthacoustique, électrique, radiologique, hémodynamique et angiocardiographique qui guidera au mieux les indications et les techniques opératoires.

III. OBSERVATION RAPPORTEE

- En [1965] , à la naissance (15e jour) : découverte d'un souffle cardiaque qui est rapporté à une CIV asymptomatique

- En [1969] (4 ans), la découverte d'un souffle continu sous claviculaire droit fait évoquer :

  (- soit une CIV + PCA atypique (à droite)
  (
  (- soit une CIV + IA

L'enfant est alors hospitalisé, dans le service de Monsieur le Professeur SOUL pour bilan :

1 — la symptomatologie fonctionnelle est discrète, réduite à une dyspnée d'effort à 2 étages

2 — à l'examen cardiovasculaire, on note :
- une petite dépression sous mammaire avec un évasement du thorax
- un frémissement au 3e E.I.G.
- un souffle continu, maximum dans la région sternale haute au bord droit du sternum
- un souffle systolique maximum au foyer pulmonaire avec B1 et B2 normaux
- à l'endapex, un souffle systolique (7/10e) irradiant au bord droit du sternum et à la xiphoïde.
- une pression artérielle à 12 - 4 mm de Hg.

3 — L'examen radioscopique montre :

De face :
- un volume cardiaque peu augmenté (rapport cardiothoracique = 10,5/18 = 58,3)
- un mouvement de sonnette du bord gauche
- une saillie de l'arc aortique et de l'aorte ascendante
- un petit débord droit, sans double contour
- une pointe qui se dégage bien de la paroi
- et un arc moyen normal.

En O.A.G. :
- saillie antérieure : VD +
- légère saillie postérieure

Les artères pulmonaires sont normales et non expansives

La vascularisation pulmonaire est normale.

4 – L'E.C.G. montre :

- un rythme sinusal
- un axe de Q R S à + 70°
- une surcharge ventriculaire gauche de type diastolique (indice de Sokolow à 48 + 26 = 74 mm)

5 – Le cathétérisme cardiaque droit (Dr Bouchard) met en évidence :

- un shunt de 2 volumes à l'étage ventriculaire (11,9 à 13,9 % O_2), avec passage de la sonde du VD dans le VG
- une pression systolique de 42 mm Hg dans le VD et de 30 mm Hg dans l'A.P.
- un souffle systolique dans le VD et un souffle diastolique sous les valves aortiques, enregistrés au micromanomètre.

Au total : Il s'agit bien d'une CIV associée à une IA ou syndrome de Laubry et Pezzi. Pas d'indication opératoire.

– En 1970 (5 ans)

1 an plus tard, si l'état fonctionnel reste bon, on note par contre une majoration de l'insuffisance aortique, comme en témoignent :

- la PA à 10,5 - 4,5 mm Hg
- la cinétique ventriculo aortique
- l'augmentation du volume cardiaque.

Compte tenu de l'âge de l'enfant et de la bonne tolérance, on temporise à l'intervention chirurgicale.

– Avril 1970 (5 ans) : seconde hospitalisation à Broussais

– pour état fébrile faisant craindre une greffe oslérienne :
Aucun signe évocateur n'est retrouvé, les hémocultures sont négatives et une apyrexie spontanée est obtenue sans antibiothérapie.

– un nouveau bilan de la cardiopathie montre :
. une P.A. à $10\frac{1}{2}$ - $4\frac{1}{2}$ mm Hg au lieu de 9 - 6 mm Hg.
. en scopie :
- une cardiomégalie avec pointe à 1 travers de doigt de la paroi (V_3) et R.C.T. à 12/20
- gros VG à pointe plongeante
- cinétique d'IA importante

- saillie de l'aorte ascendante non dilatée
- débord droit
- OG normale - infundibulum normal
- OD et VD un peu augmentés
- AP larges
- vascularisation pulmonaire large

. à l'E.C.G. : surcharge ventriculaire gauche
(indice de Sokolow = 40 + 68 = 108 mm)

Au total : les signes de la cardiopathie, et principalement l'IA, se sont majorés (sévère retentissement électrique et radiologique). La correction de la fuite aortique semble indispensable, mais les difficultés chirurgicales jointes au risque opératoire important font surseoir à l'intervention immédiate qui s'imposera devant l'apparition des premiers signes de mauvaise tolérance.

- D'Avril 1970 à Avril 1972 (5 ans à 7 ans)

. L'état reste stable. Il n'y a pas de signes de défaillance cardiaque.

. la P.A. est à 10 - 4 mm Hg (cependant elle est notée à plusieurs reprises à 9 - 2 mm Hg)

. l'image radiologique est inchangée, soit :

- V_3 - gros ventricule gauche
- Aorte initiale dilatée (++++) arc supérieur gauche marqué
- Cinétique d'IA (++)
- Les poumons restent clairs.

. enfin à l'ECG : forte surcharge ventriculaire gauche
(indice de Sokolow = 66 + 62 = 128 mm au lieu de 74 en 1969)

- Avril 1972 (7 ans) : 3ème hospitalisation à Broussais pour
- lipothymie d'effort récente avec sueurs (pâleur ++)

. la P.A. est à 10 - 2 mm Hg.

. en scopie, on note :

De face =
- cardiomégalie V_3
  RCT = 75 % (14,5 / 20) au lieu de 58,3 % en 1969.
- cinétique cardio aortique très marquée
- arc supérieur gauche accentué
- arc inférieur gauche très allongé et très convexe
- débord droit (++)

En O A G =
- HVG (++)
- saillie antérieure (+)

. A l'électrocardiogramme :

- $\hat{A}$ Q R S = + 45° durée = 0,08S
- $\hat{A}$ T = + 70°
- en V_1 aspect $\frac{R\ (8\ mm)}{S\ (50\ mm)}$ en V_2 : S = 60 mm

  en V_6 = $\frac{q\ (4\ mm)}{R\ (50\ mm)}$ D.I. en V_6 = 0,06 S
- indice de Sokolow = 110 mm

  au total :
  - SVG (+++)
  - hypertrophie septale
  - trouble de conduction intraventriculaire.

— Ainsi, devant l'apparition des premiers signes de mauvaise tolérance (lipothymie d'effort avec sueurs) d'une insuffisance aortique très importante, avec retentissement gauche électrique, radiologique et signes périphériques, l'indication opératoire est portée.

Celle-ci est réalisée par le Pr C. CABROL le 23 juin 1972 (7ans

et comporte :

- la fermeture de la CIV par une pièce de Téflon
- et la correction de l'IA par la mise en place d'une valve de Starr aortique n° 9 à bille métallique.

Compte rendu opératoire :

"Après ouverture du péricarde, le coeur est augmenté de volume surtout au niveau du VG qui est dilaté.

L'Aorte est également très large et mesure environ 25 mm de diamètre. On sent un frémissement net sur l'AP qui est de taille à peu près normale (le toucher tricuspidien montre une valvule tricuspide d'apparence normale, au toucher mitral, la valvule paraît normale sans régurgitation)

— mise en route de la C.E.C. qui durera 1 h 30. température à 34° et double perfusion coronaire. Les artères coronaires sont très larges et admettent les canules posées habituellement chez l'adulte.

Aortotomie horizontale sus-sigmoïdienne.

— Examen de la valvule aortique

L'anneau est très large et admettrait une valve de Starr n° 10 les valves sont épaissies, avachies, mais sans mutilation.

Il semble que l'IA soit due essentiellement à une très grande dilatation de l'anneau et à l'étirement du bord libre des sigmoïdes qui s'éverse vers le VG.

En écartant les sigmoïdes aortiques, on aperçoit très bien la CIV qui est située juste sous les valves et sous la valvule pulmonaire dont on voit très bien les 3 sigmoïdes.

Cette CIV mesure environ 15 mm de diamètre.

Elle est située au-dessus de l'éperon de Wolff et on peut très facilement glisser un doigt dans le VD qui découvre l'existence de colonnes charnues assez épaisses à l'intérieur de ce ventricule cloisonnant la cavité. Néanmoins, il existe un passage facile vers la tricuspide et on décide donc de ne pas toucher à ces colonnes charnues. Du côté ventriculaire gauche, on aperçoit la valvule mitrale avec ses piliers et ses cordages qui sont normaux.

L'Aorte paraît presque à cheval sur la cloison interventriculaire et de ce fait on peut très facilement fermer la CIV par l'orifice aortique à l'aide d'une pièce de Teflon de même dimension que la communication que l'on fixe par une série de points en U...

Cette plaque de Teflon est suturée, entrant juste sous les valves sigmoïdes gauche et droite. Exérèse des 3 valves sigmoïdes aortiques Mise en place d'une valve de Starr n° 9 à bille métallique à siège composite modèle 2320, fixée par une série de points au niveau des valves gauche et droite, lesquels prennent le bord supérieur de la plaque de Teflon obstruant la CIV.
Fermeture de l'aortotomie par un double surjet...

— L'étude des 3 sigmoïdes aortiques montre :
  - macroscopiquement, des valves légèrement rétractées avec quelques foyers d'épaississement scléreux.
  - histologiquement, des parois vasculaires parfois assez riches en éléments cellulaires allongés, d'allure histiocytaire et présentant par ailleurs des foyers de sclérose collagène peu cellulaire et avasculaire.

  Au total : lésions vasculaires aortiques à type de sclérose sans signes de spécificité.

— Les suites opératoires sont simples :
  - la pression artérielle est à 9,5 - 7 mm Hg
  - l'auscultation cardiaque est celle d'une valve de Starr aortique

- l'image radiologique montre la persistance de l'hypertrophie ventriculaire gauche mais avec une franche diminution du volume cardiaque (RCT à 55 % au lieu de 75 %)
- En scopie, on constate le bon fonctionnement de la prothèse
- A l'E.C.G. :
  - le rythme est sinusal
  - l'espace PR limite à 0,20 S (compte tenu du rythme à 110/mm)
  - il existe . une HVG (indice de Sokolow = 50 + 70 = 120 et $\hat{A}QRS$ = + 40°)
    . et une hypertrophie septale.
- l'enfant part en convalescence
- 2 mois plus tard :
  - l'état clinique est satisfaisant
  - le volume cardiaque reste inchangé (RCT = 0,60)
  - la surcharge ventriculaire gauche diminue à l'E.C.G. (indice de Sokolow à 78 au lieu de 110)
  - cependant il existe une anémie (3 millions avec 10 g d'hémoglobine) avec signes de régénération (réticulocytes = 4 %)

— Avril 1973 (8 ans) Soit 1 an après l'intervention

. L'enfant va bien (Poids = 24 kgs)
. La PA est à 10 - 6 mm Hg. Il n'y a pas de souffle diastolique ni de signes d'insuffisance cardiaque
. Le volume cardiaque est diminué (V_2)
. A l'E.C.G. : surcharge ventriculaire gauche (indice de Sokolow = 70 mm $\hat{A}QRS$ = + 30°)
. Il n'existe pratiquement plus d'anémie (3,9 millions et - Hématocrite = 36 %)

— Octobre 1973 (8 ans $\frac{1}{2}$)

- bon fonctionnement de la valve aortique
- mais anémie importante (2,6 Millions) avec pâleur, asthénie teint jaune. et pôle inférieur de rate palpable.

Au total

- Syndrome de Laubry et Pezzi découvert en 1969 chez un enfant de 4 ans.
- L'aggravation rapide, en moins de 3 ans (de 1969 à 1972) de la cardiopathie dominée par l'IA importante conduit à l'intervention

chirurgicale (à l'âge de 7 ans)

- Cette IA majeure fut responsable : en moins de 3 ans :
  - d'une cardiomégalie (V_3)
  - d'une HVG radiologique (RCT : 58,3 à 75 %)
  - d'une HVG électrique (indice de Sokolow : 74 à 128 mm)
  - de signes périphériques avec PA à 10 - 2 mm Hg
  - de signes fonctionnels d'intolérance (lipothymie d'effort avec sueurs).

Les 2 malformations furent corrigées :

- la CIV par un patch
- l'IA par un starr aortique n° 9 à bille métallique.

— Avec un recul de 16 mois

. bon fonctionnement de la valve aortique

. mais anémie importante (++)

I. PREOPERATOIRE

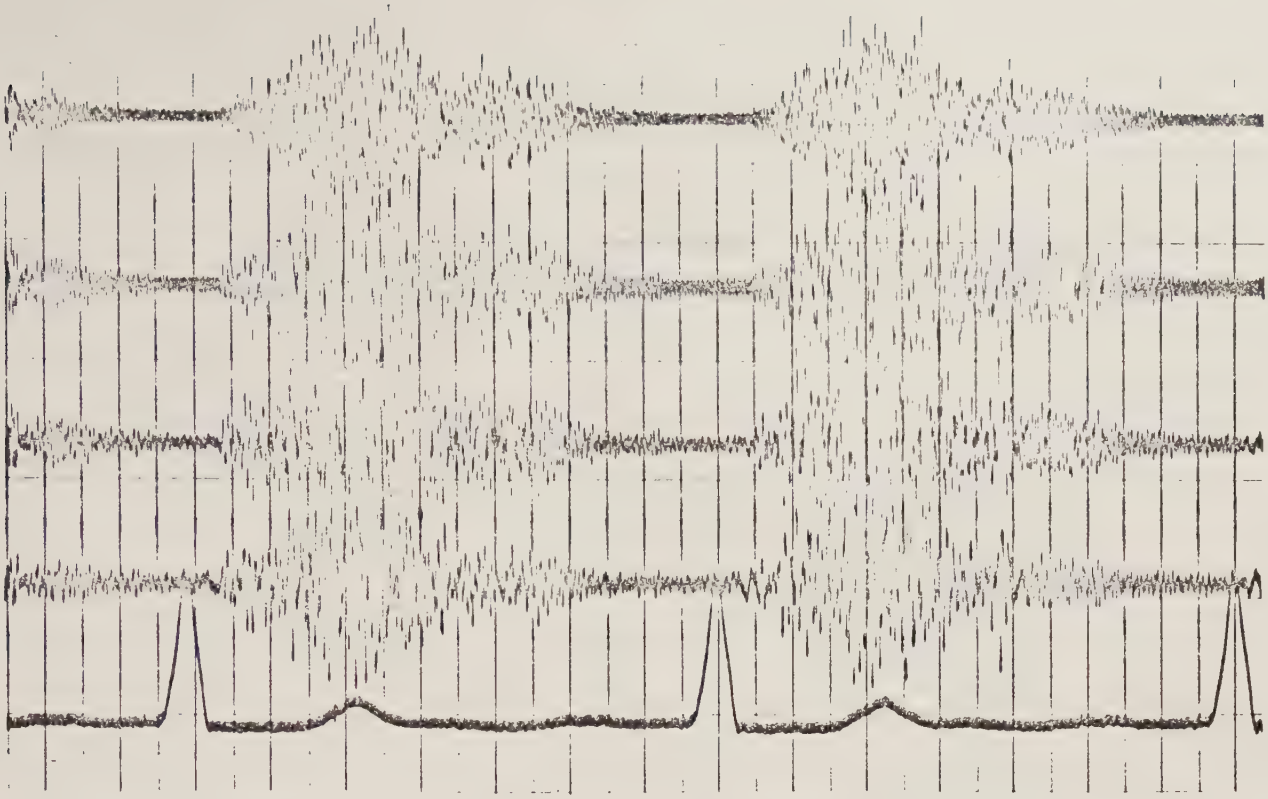
âge de découverte du		PA	Cathétérisme droit				RX	E.C.G.	Signes
SS	SD		Ao	VD	AP	QP/QS			
15e j.	4ans	10/2	88/50	42/25	30/10 (20)		V_3 RCT = 75 % mouvement de sonnette VG (++) saillie de l'aorte ascendante	- SVG (+++) Sokolow=128 - hypertrophie septale	lipothymie d'effort avec sueurs.

II. CHIRURGIE

Date	Valve aortique	Chirurgie de l'IA	C I V	Chirurgie de la CIV	Résultat
23.6.72 (7 ans)	- valves épaissies avachies - dilatation de l'anneau - étirement du bord libre qui s'éverse vers le VG	Starr n° 9 (n° 2320) à bille métallique	- 15 mm de diamètre - siège: au-dessus de l'éperon de Wolff - colonnes charnues assez épaisses dans le VD.	Plaque de Teflon	Bon.

III. POST OPERATOIRE

Temps	Signes	PA	E.C.G.	V.C.	S.D.	Résultat
Avril 73 (recul = 1an)	0	10-6	S V G (Sokolow à 70 mm)	- RCT = $\frac{12,5}{22,5}$ = 55 % - V_2 - AIG allongé - pas de mouvement de sonnette	0	Bon.
Oct. 73 (recul = 16 mois	- anémie - asthénie - paleur - teint jaune - pôle inf. de rate palpable	8-6	S V G	- V_2 - AIG allongé	0	- bonne cinétique de la valve - mais anémie (GR = 2,6 M)



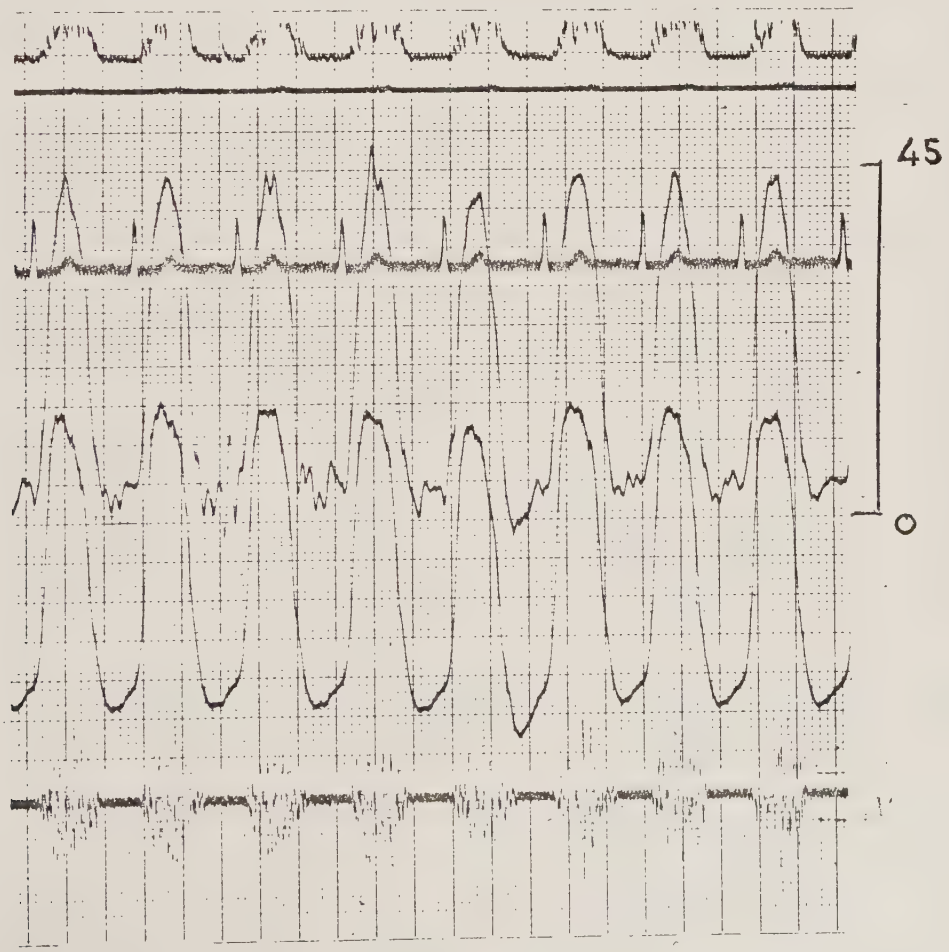
Phonocardiogramme préopératoire enregistré au foyer aortique

VCS - OD - VD $\begin{cases} \text{AP} \\ \underline{\text{VG - AO}} \end{cases}$

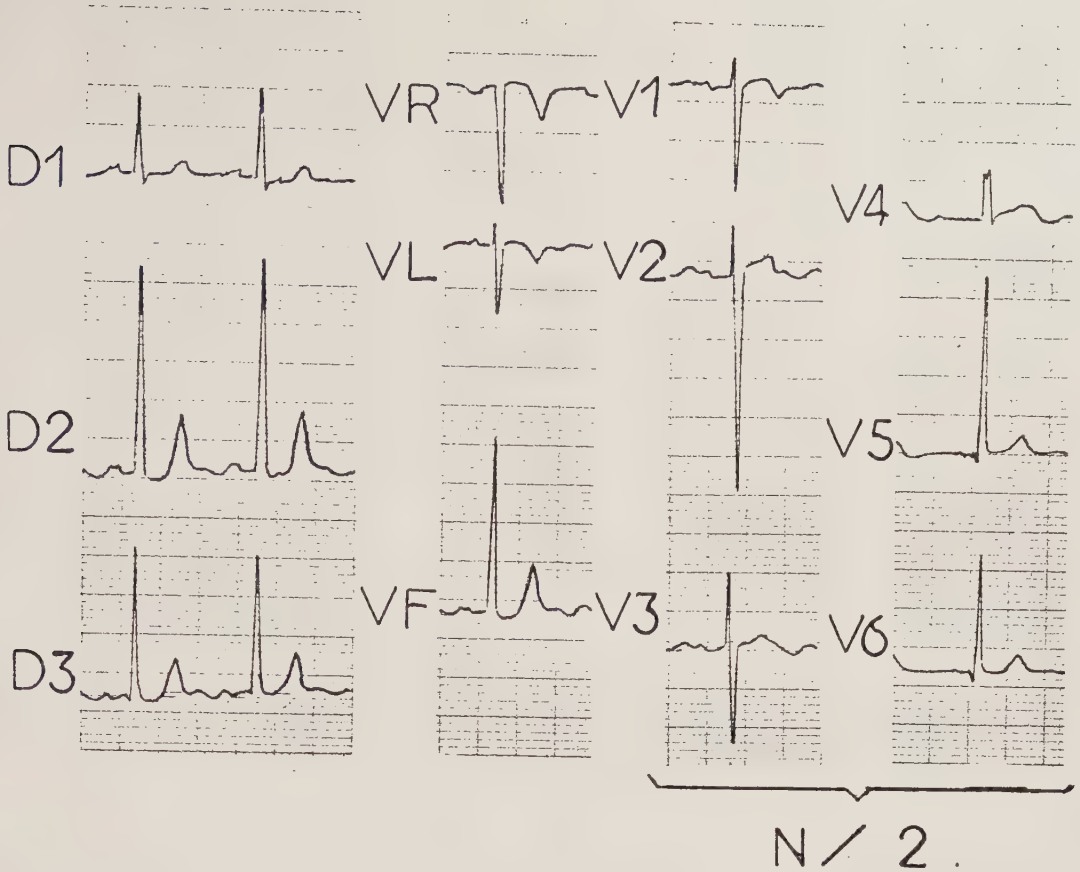
OD	:	6/1	VCS et I	: 12	72 %
VD	:	42/2 et 5	OD	: 12,5	
AP	:	30/10 - $\overline{20}$	VD	11,9 / 13,9	
Cap	:	$\overline{8}$			
VG	:	90/2 et 10	AP	: 13,9	
AO	:	88/50	AO	: 16,5	99,5 %
SS dans le VD			SD sous les valves AO		

Cathétérisme intracardiaque droit du 21.2.1969 (Dr BOUCHARD) : shunt de 2 volumes à l'étage ventriculaire, passage de la sonde du VD dans le VG

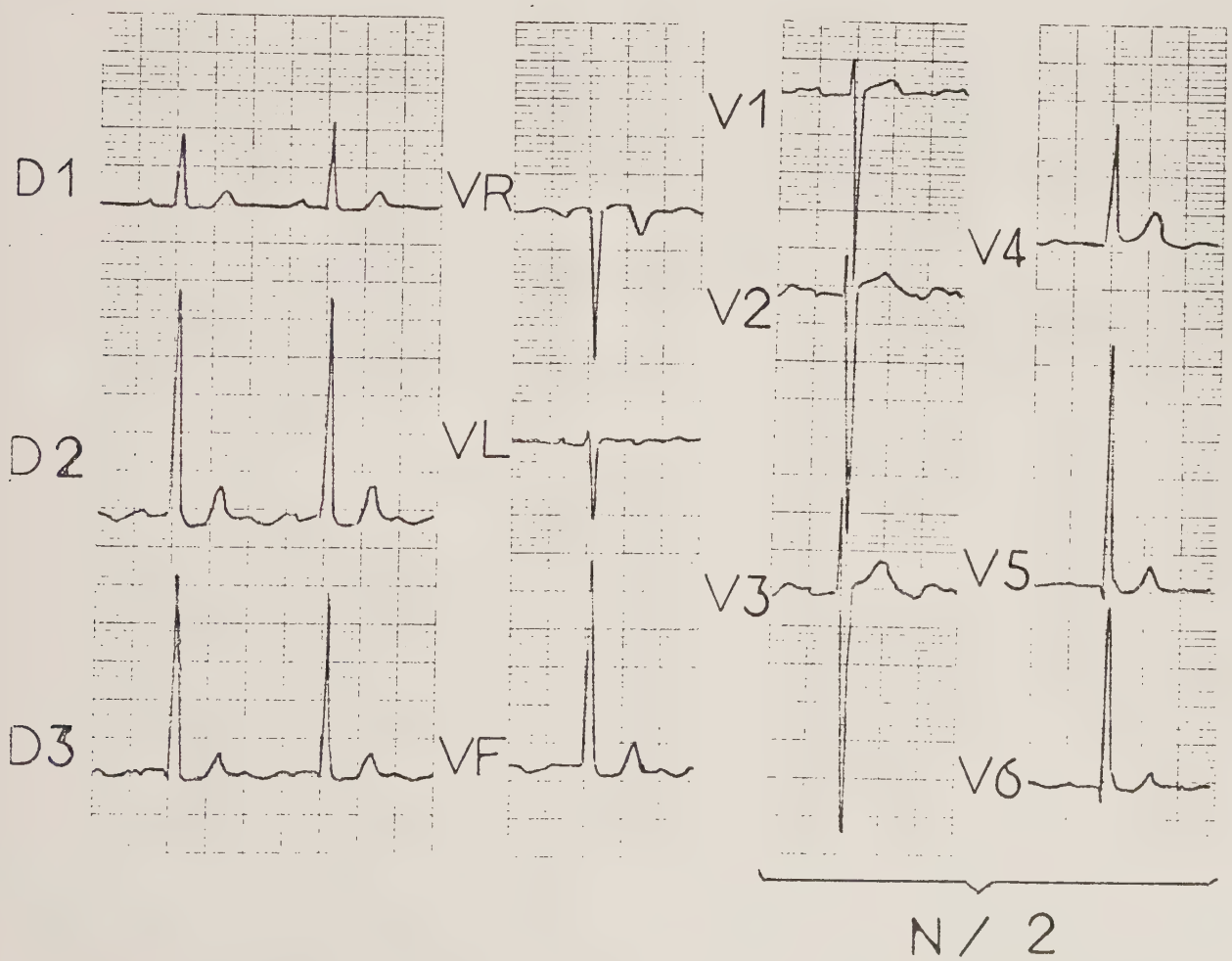
Enregistrement au micromanomètre d'un souffle diastolique sous les valves aortiques



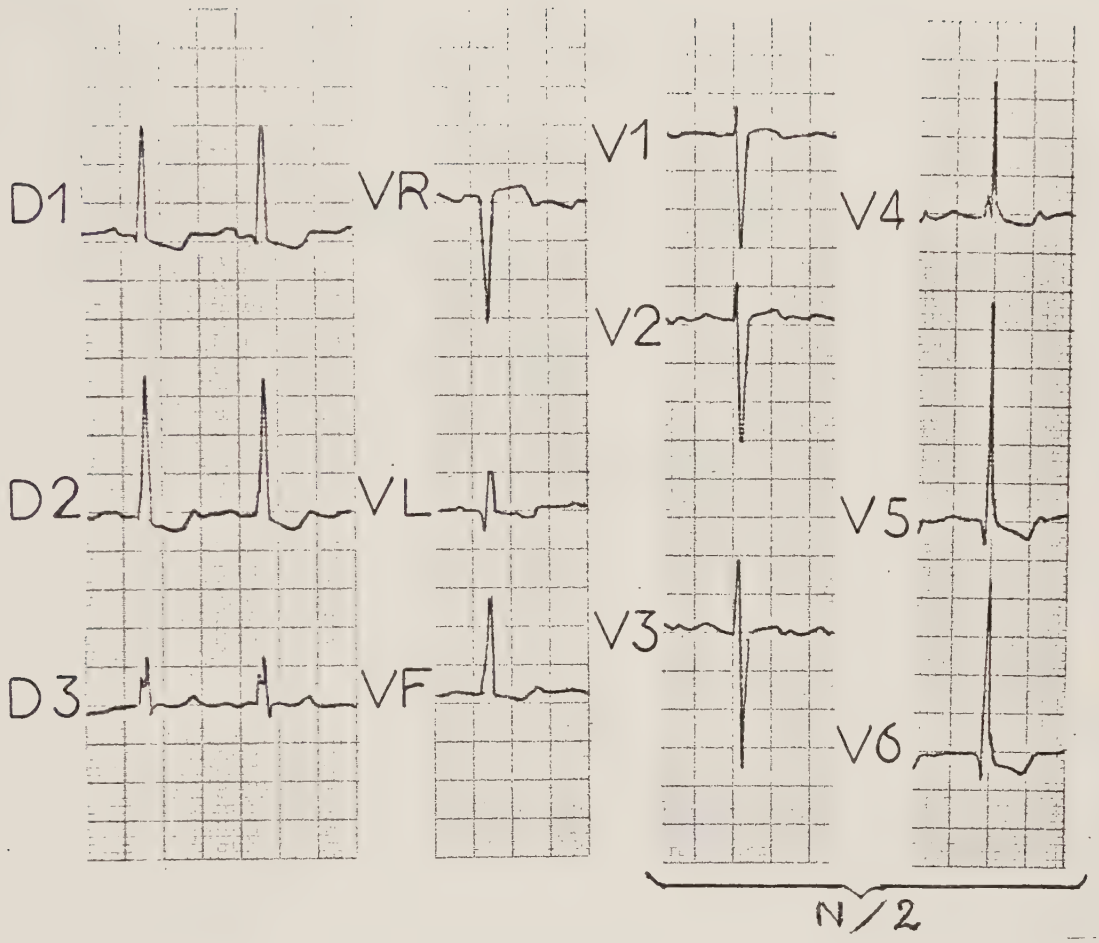
Enregistrement au micromanomètre d'un souffle systolique dans le V.D.



Electrocardiogramme du 11.2.1969 : Surcharge ventriculaire gauche de type diastolique



Electrocardiogramme préopératoire immédiat : forte surcharge ventriculaire gauche



Electrocardiogramme post opératoire : surcharge ventriculaire gauche, hypertrophie septale.

IV. TRAITEMENT CHIRURGICAL

1. Historique.

2. Moyens Thérapeutiques.

3. Résultats.

4. Indications.

1. HISTORIQUE

HISTORIQUE

— Les premiers à avoir rapporté le traitement chirurgical de ce syndrome furent Garamella et Coll en 1960 :
  - fermeture de la C.I.V. par aortotomie
  - leur technique de réparation de l'I.A. consistait en l'excision de la valve non coronaire et conversion de la valvé tricuspide en valve bicuspide.

  Mais il persista un souffle diastolique (S.D.)

— La même année (1960) Starr et Coll rapportent deux cas traités chirurgicalement :
  - le premier : fermeture de la C.I.V. par ventriculotomie droite sans correction de l'I.A.
    Décès 10 heures plus tard par défaillance cardiaque
  - le second : Suture de la C.I.V. par ventriculotomie droite et plicature de la valve aortique droite (par ailleurs bicuspide) prolabée.
    Cette technique corrige en partie l'I.A. sévère.

— En 1962 , Robinson et Coll rapportent un excellent résultat dans lequel seule la C.I.V. est corrigée par ventriculotomie droite au moyen d'un "patch". Ce bon résultat opératoire laisse supposer aux auteurs que la réparation de la C.I.V. par un "patch", en donnant un support à la base de la valve prolabée, corrige en partie sinon en totalité l'I.A.

— Cependant, Spencer, Bahnson et Neill en 1962 recommandent la réparation des 2 lésions dans le même temps chirurgical. Soit, la fermeture de la C.I.V. et la plicature de la valve prolabée, et rapportent deux succès chirurgicaux sur trois cas traités de cette façon. Une I.A. légère persiste toutefois chez les deux survivants.

— En 1963 , Ellis F., Ongley P.A. et Kirklin J.W., à partir des résultats chirurgicaux obtenus sur 19 cas, préconisent la fermeture de la C.I.V. par ventriculotomie droite et la réparation de l'I.A. par aortotomie :
la réparation des deux lésions leur paraît nécessaire pour améliorer l'état du malade. Ils pratiquent une valvuloplastie sur 13 malades et sur 5 autres un remplacement valvulaire (4 valves de Bahnson et 1 valve de MaGovern.)

Des 13 malades ayant une réparation valvulaire aortique, 10 présentent une I.A. allant de modérée à sévère. Parmi les 5 cas avec valve prothétique, ils observent 4 résultats excellents, sans toutefois que soit connu le recul postopératoire.

— En [1964] , Servelle obtient un excellent résultat chez un enfant de 8 ans présentant une I.A. de petite importance opérée un an après son apparition. Seule la C.I.V. fut fermée par une prothèse.

— En [1965] , Plauth et Coll , d'après 6 cas étudiés - dont un décès - constatent les résultats chirurgicaux suivants :

- Pour deux malades auxquels seule la C.I.V. fut fermée, l'un présente un bon résultat ; ils n'observent chez le second qu'une décroissance de l'I.A.
- Pour les 3 autres malades, sur lesquels ils ont pratiqué une valvuloplastie aortique, un seulement présente un bon résultat.

— En [1966] , Farah E., rapporte dans sa thèse les observations concernant 6 malades parmi une série de 35 cas. Les résultats sont les suivants :

- 1 seul eut une fermeture de la C.I.V. par pose de prothèse, sans toucher à l'I.A. et celle-ci resta inchangée.
- 2, une fermeture de la C.I.V. associée à une plicature de la valve incontinente avec commissuroplastie.
  Il se produisitun décès ; dans l'autre cas il y eut aggravation de l'I.A. 4 ans après.
- Pour les 3 autres malades, on pratiqua une fermeture de la C.I.V. avec prothèse valvulaire aortique :

  - 1 fois par valves de Bahnson : décès
  - 2 fois par hétérogreffes : - un décès
    - une aggravation de l'I.A.

Ainsi, en résumé, sur les 6 malades, on constate :

- 3 cas de décès
- 2 cas d'I.A. inchangée
- 1 cas d'I.A. aggravée; nécessitant une réintervention.

— En [1967] , Frater R.W.M., à partir d'un cas, décrit une nouvelle méthode de recontruction valvulaire par suture temporaire de "milieu" des trois valves aortiques. Son malade eut un excellent résultat ; il note cependant 10 mois plus tard un S.D. faible avec une P.A. à 100/70.

— En [1968] , Hufnagel C.A. et Conrad P.W. préconisent l'aortotomie pour la fermeture de la C.I.V. et le traitement de l'I.A. Ils utilisent un "patch" et remplacent, chez les enfants, la valve sigmoïde prolabée par une simple valve de Dacron.

— En [1969] , Gonzalez - Lavin et Barratt Boyes, à partir de 7 cas où la valve aortique prolabée a été utilisée pour la fermeture de la C.I.V., une homogreffe étant insérée sur l'orifice aortique, notent 5 excellents résultats et 2 cas d'I.A. discrète à modérée sur une période de 2 ans.

— En [Mai 1969] , sur une série de 29 cas dont 27 ont été opérés par Hallidie Smith et Coll : on compte 23 survivants (des 4 malades décédés, un avait une valve de Starr Edwards).
Les résultats sont les suivants :

- Dans les 8 cas où ils ont procédé à une fermeture de la C.I.V. sans aucune intervention sur l'orifice aortique, ils observent :
  - 1 seul bon résultat
  - 1 I.A. légère
  - 5 I.A. modérées
  - 1 I.A. sévère.

- Dans les 3 cas avec valves prothétiques :
  - une avec fascia lata
  - 1 homogreffe
  - 1 valve de Starr Edwards

  ils constatent :
  - La persistance de l'I.A. (de légère à sévère)
  - Un décès (valve de Starr Edwards)

- Enfin, sur les 16 valvuloplasties (principalement par plicature de la valve : 12 cas), ils observent :
  - 1 bon résultat
  - 6 I.A. légères
  - 4 I.A. modérées
  - 2 I.A. sévères
  - 3 décès

On constate donc une fréquence élevée d'I.A. significative chez les malades traités par plicature ou par homogreffe

— En [Février 1970] , Somerville et Coll, sur 20 cas étudiés, obtiennent 2 décès et 18 résultats déclarés "satisfaisants" avec un recul allant de 1 à 6 ans.

- Sur 6 malades avec valvuloplastie, soit par plicature (3 cas) soit par addition de fascia lata ou de péricarde (3 cas) Ils notent 2 bons résultats et, dans les 4 autres cas, une persistance de la régurgitation aortique.

- chez 13 malades où ils ont inséré une homogreffe aortique ils notent :
  - 8 bons résultats
  - 3 IA +
  - 2 décès

- enfin, 1 malade de 21 ans eut une valve de Starr aortique : il persiste un SD post opératoire

— En [1971] , J. Salazar et M. Sokolowski traitent 10 cas de syndrome de Laubry et Pezzi

- Dans 3 cas où ils réalisent seulement la suture de la CIV, ils notent la persistance de l'IA (intensité non précisée)

- 5 malades eurent une fermeture de la CIV avec remplacement valvulaire aortique

  Sur 3 cas d'insertion d'une valve de Starr, ils observent
  - . 1 décès post opératoire - 17 mois après une première valvuloplastie aortique par plicature
  - . 1 réintervention pour désinsertion de la prothèse aortique
  - . 1 bon résultat

  Les 2 autres cas correspondent à une addition de fascia lata (résultats non précisés)

- Enfin, des 2 malades sur lesquels ils pratiquent une fermeture de la CIV avec réparation de la valve aortique (suture de la valve droite prolabée et perforée dans un cas, plicature de la valve droite prolabée dans l'autre cas), un seul présente un résultat satisfaisant.

— En [Octobre 1971] , Treasure R.L. et Coll rapportent 15 cas traités (en fait, il s'agit de 13 cas de CIV associée à une IA, les 2 autres ayant une fistule secondaire à la rupture d'un anévrisme de Valsalva)

9 d'entre eux n'ont qu'une fermeture de la CIV en raison d'une IA minime. Sur 2 des 4 malades présentant une IA sévère et traitée par valvuloplastie, l'état de l'un est nettement amélioré, tandis que l'autre garde une IA résiduelle significative.

— En [1972], H.K. Andersen et P. Lomholt opèrent 5 malades par fermeture de la CIV et valvuloplastie aortique.

Il y a :
- 1 décès post opératoire
- 1 état inchangé
- 3 états améliorés d'un point de vue fonctionnel

Tous les survivants présentent cependant une IA résiduelle

— En [Octobre 1972], S.P. Glasser et Coll publient les résultats concernant 32 cas dont 20 sont opérés et suivis pendant une période allant de 1 à 10 ans (4 ans en moyenne)

- Parmi 14 cas qui n'ont qu'une fermeture de la CIV, ils notent
  - 3 bons résultats (disparition de l'IA)
  - 4 états inchangés
  - Chez 4 autres malades, l'IA initialement sévère est réduite de façon significative.
- 6 ont une fermeture de la CIV associée à une annuloplastie aortique : un seul malade ne tire pas de bénéfice de l'intervention.

— En [Novembre 1972], D.A. Murphy et Coll tenant compte du fait que le bon fonctionnement de la valve aortique dépend à la fois :

1. du support normal assuré par les commissures
2. ... et par le septum conal
3. de la bonne apposition du bord libre des valves pendant la diastole

(Ces 3 facteurs étant responsables de la valvulopathie lors des CIV supracristales)

préconisent dans le cas d'un enfant de 8 ans une technique nouvelle de valvuloplastie aortique (inclusion de la valve ou des valves épaissies et malformées dans la fermeture de l'aortotomie).
avec fermeture de la C.I.V. par une plaque prothétique ; de plus ils pratiquent une infundibulectomie en raison d'une sténose infundibulaire pulmonaire, confirmée par angiographie et hémodynamique (gradient de 85 mm Hg)

Deux semaines après l'intervention (proposée en raison d'une augmentation de la cardiomégalie) ils constatent les résultats suivants :

- diminution du volume cardiaque
- normalisation de la pression artérielle
- disparition du souffle diastolique, mais
- apparition à l'angiographie d'une minuscule "bouffée" de régurgitation.

— En Janvier 1973 , F.C. Spencer et Coll. font mention des résultats obtenus dans trois universités (New York, Pittsburgh et Washington), Sur 18 malades traités par valvuloplastie aortique avec fermeture de la C.I.V. ; ils y ajoutent ceux de 2 malades traités de la même façon en 1962. Parmi ces 20 cas, il n'y eut qu'un seul décès post opératoire lors d'une seconde intervention chirurgicale par réapparition progressive en moins de 4 mois d'une I.A. ; ce malade avait déjà eu un double remplacement valvulaire par du fascia lata.
L'état des 19 autres malades se trouva être très amélioré.
Chez 7 malades cependant persistent une I.A. significative : dans ces cas, ils notent toutefois une diminution du volume cardiaque et une absence de signes fonctionnels.

D'une façon générale la technique chirurgicale fut la suivante :

- Réalisation par aortotomie de la valvuloplastie aortique : en procédant soit par plicature du bord libre allongé de la valve droite, soit par suture longitudinale avec ou sans suture des commissures.
- Puis ventriculotomie droite et ...
- Après vérification, par l'orifice septal, du bon fonctionnement de la valvuloplastie aortique, fermeture de la C.I.V.

Il est ainsi possible d'obtenir dans chaque cas un bon fonctionnement valvulaire.
Avec un recul de 1 à 12 ans, pour 12 malades, les auteurs notent un fait particulièrement significatif, à savoir :

l'absence de progression de l'I.A. au-delà des premiers mois, suivant l'intervention.

Si au cours des premiers mois post opératoires quelques malades ont présenté une augmentation du S.D., il n'y eut ensuite aucune progression de cette I.A. durant une période de 7 ans et plus.

Ceci est d'ailleurs en accord avec les résultats obtenus par Hallidie-Smith et Treasure : ils avaient observé une absence d'évolution de l'I.A. résiduelle chez des malades présentant initialement une I.A. légère et traité uniquement par fermeture de la C.I.V.

— Enfin en [1973] D. Guilmet et Coll. viennent de publier les résultats concernant 2 cas de syndrome de Laubry et Pezzi traités chirurgicalement avec succès par fermeture de la C.I.V. et commissuroplastie aortique.

- Chez un enfant opéré à l'âge de 6 ans, après un recul de maintenant de près de 5 ans, ils ne notent aucun symptôme fonctionnel, mais un S.D. à 2/10e
  La cardiomégalie a cependant considérablement diminué.

- Chez l'autre malade, opéré à l'âge de 39 ans, après un recul de 2 ans, ils notent :

  - une persistance d'un S.D. (2/10e)
    et une fuite minime visualisée à l'aortographie.

  - une baisse des pressions artérielles pulmonaires systoliques de 40 à 30 et une moyenne de 15.

AUTEURS	nb de cas et nb de cas < 10 ans	TECHNIQUE	RESULTATS	RECUL
K. TAGUCHI 1968 Prothèses entre Mai 1962 et Juillet 1967 chez les enfants de moins de 10 ans	Sur 19 3 enfants de moins de 10 ans avec CIV + IA	- Prothèses (2 Cutter Smeloff (1 Starr Edwards - Patch de Téflon	- 2 ont repris une activité normale - 1 a une restriction légère (groupe I)	1 à 63 mois
L. GONZALEZ LAVIN BARRATT BOYES et COLL Mars 1969	7 dont 1 de moins de 10 ans	- Fermeture de la CIV par la valve droite prolabée - homogreffe aortique (Sept. 65)	- Sur les 7 cas : 5 excellents 1 IA discrète 1 IA modérée - l'enfant de moins de 10 ans a un résultat excellent SD = 0	2 ans
HALLIDIE SMITH et COLL. (entre 1958 et 1967) Mai 1969	29 dont 27 opérés et 8 de moins de 10 ans	Enfants < 10 ans . 2 sutures directes de la CIV sans traiter l'IA . 6 suture CIV + réparation aortique (plastie valvulaire) : et 3 résection infundibulaire Au total : : 8 fermeture seule de la CIV dont 2 avec réparation d'une fistule du sinus de Valsalva dans le VD . 16 plasties aortiques avec ou sans commissure plastie, associées à la fermeture de la CIV . 1 réparation aortique avec du fascia lata + fermeture de la CIV . 1 homogreffe aortique + fermeture de la CIV . 1 valve de Starr Edwards + fermeture de la CIV	- Sur les 8 enfants . 1 †op (était en IC préop. sévère) . 4 IA légère ou minime . 1 IA modérée . 2 IA modérément sévère à sévère . 1 petite CIV persistante † = 12,5 °/° - Sur les 3 en IC préop . 1 † . 1 IA sévère . 1 IA modérément sévère - Sur les 27 malades 4 † soit 15 °/° - . 8 fermeture seule de la CIV 1 bon résultat 1 IA minime 5 IA modérée 1 IA sévère - 16 CIV fermée + plastie aortique 1 bon résultat 6 IA minime 4 IA modérée 2 IA sévère 3 † . 1 homogreffe aortique → IA minime . valves avec fascia lata → IA sévère	de quelques mois à 8 ans pour certains.

AUTEURS	nb de cas et nb de cas < 10 ans	TECHNIQUE	RESULTATS	RECUL
JANE SOMERVILLE et COLL (janv.63 - Mars 69 Février 1970	20 dont 4 < 10 ans 12 avaient un gradient systolique infund. dont 4 ≥ 50mmHg et 3 : sténose sub Pulm	- Sur les 20 cas 13 homogreffes 6 plasties 1 Starr (malade de 21 ans) - Sur les 4 < 10 ans 2 plasties 2 homogreffes - et dans les 2 cas : suture de la CIV associée au traitement de l'IA	- d'ensemble . 2 † (homogreffes) . 18 résultats satisfaisants dont homogreffes = 3 IA + et 8 − plasties = 4 IA + et 2 IA − Starr = 1 IA ±	1 à 6 ans
			- enfants < 10 ans : soit : 1 + ; 2 bons résultats ; 1 moyen . plasties 1 : SD immédiat post op. défaillance cardiaque et péricardite 1 : SD post op = 0 . homogreffe 1 † 1 an après chirurgie 1 bon résultat SD = 0	10 à 30 mois
SALAZAR et COLL 1971	10 dont 7 < 10 ans	- Sur les 7 < 10 ans . 3 valves de Starr dont 1, 17 mois après une plastie aortique . 3 sutures seules CIV . 1 suture CIV + plastie . 1 résection infundubulaire	- enfants < 10 ans . 3 valves 1 † 1 cathé normal 1 réintervention . 3 suturesd e la CIV → 2 IA + . 1 plastie → 1 IA	6 mois
TREASURE et COLL OCT. 1971 (De 1961 à 1970)	15 en fait 13 cas (2 = fistule secondaire à la rupture d'un anévrysme de Valsalva)	- 11 CIV seules corrigées dont 9 avec IA non sévère et 2 avec IA sévère - 2 fermeture de la CIV associée à une valvuloplastie aortique chez 2 malades ayant une IA sévère	- 11 fermetures seules de la CIV des 9 avec IA non sévère (recul 8 ans et plus) . 3 bons résultats (IA = 0) . 6 IA persistante mais non aggravée des 2 avec IA sévère . 1 aggravée (recul 6 ans) . 1 améliorée (recul qq mois) - 2 CIV + valvuloplastie aortique . 1 amélioré - 1 IA persistante significative	1 mois à 7 ans en général

AUTEURS	nb de cas et nb de cas < 10 ans	TECHNIQUE	RESULTATS	RECUL
HENNING. K. ANDERSEN et COLL (étude 57 - 1966) [1972]	6 dont 5 opérés des 5 → 3 avaient moins de 10 ans (persistance du canal artériel chez 2 malades)	Pour tous : - fermeture de la CIV - plastie aortique	- d'ensemble 1 + post op 1 état inchangé 3 états améliorés - 3 enfants 3 IA persistantes dont 2 états inchangés 1 état amélioré	2 1/2 ans à 6 ans
GLASSER et COLL [Oct. 1972]	32 dont 20 opérés	- 14 fermeture seule de la CIV - 6 fermeture de la CIV + annuloplastie aortique	- fermeture seule de la CIV 3 bons résultats 4 IA ayant diminué de sévérité 4 états inchangés - annuloplasties 1 état inchangé seulement - pas de † op ou post op.	1 à 10 ans (moyenne = 4 ans)
D. MURPHY et COLL [Nov. 72]	1 enfant de 8 ans	- valvuloplastie aortique - «patch» sur la CIV - et infundibulectomie	- SD = 0 mais à l'angiographie : minuscule bouffée de régurgitation aortique	2 semaines post op
D. GUILMET et COLL [1973]	2 dont 1 de moins de 10 ans	- Suture de la CIV - valvuloplastie aortique Pour les 2 malades.	- l'enfant de moins de 10 ans . SS = 0 . mais SD = 2/10e . aucun symptôme fonctionnel . franche diminution de la cardiomégalie - 2ème malade . IA modérée SD = 2/10e PA = 120/60 . ortographie = fuite minime	- 5 ans pour l'enfant de moins de 10 ans. - 2 ans pour le 2ème malade

2. MOYENS THERAPEUTIQUES

Les moyens thérapeutiques dont on dispose pour la correction du syndrome de Laubry et Pezzi sont de 3 ordres :

1. Fermeture seule du défaut septal, par suture directe ou par plaque prothétique, sans traiter l'I.A., en espérant que cette intervention en redonnant un bon support à la valve aortique restaurera le continence valvulaire ou tout au moins préviendra la progression de l'I.A.

Les deux moyens suivants s'appliquent à la correction des 2 malformations associées :

2. Fermeture de la CIV par suture directe ou par prothèse, associée à diverses techniques de réparation et de conservation de l'appareil valvulaire aortique ; qu'il s'agisse
   - surtout des différentes techniques de plastie par plicature avec ou sans commissuroplasties
   - ou de la réparation d'une ou des valves aortiques rétractées et trop étroites, à l'aide de fascia lata ou de péricarde.

3. Fermeture de la CIV par suture directe ou par prothèse, voire même par la valve aortique droite prolabée (20) lorsque cette dernière ne peut être conservée, associée à un remplacement valvulaire aortique, le plus souvent dans sa totalité :
   - par homogreffe ou hétérogreffe
   - par autogreffe (par l'orifice pulmonaire du malade, lui-même ; remplacé le plus souvent par une homogreffe
   - ou par prothèse mécanique et principalement les valves à bille de Starr Edwards.

— Techniques opératoires mentionnées dans la littérature —

I. Fermeture de la CIV

Starr et Coll	1960
Perrin	1962
Robinson et Coll	1962
Dubost	1963
Ellis Kirklin	1963
Servelle	1964
Plauth et Coll	1965

Farah	1966
Hallidie Smith et Coll	1969
Salazar et Coll	1971
Treasure et Coll	1971
Glasser et Coll	1972

II. Fermeture de la CIV associée à une valvuloplastie aortique

Garamella	1960
Starr et Coll	1960
Spencer et Coll	1962
Ellis et Coll	1963
Dubost	1963
Gilbert	1964
Plauth et Coll	1965
Farah	1966
Frater	1967
Hallidie Smith et Coll	1969
Somerville et Coll	1970
Salazar et Coll	1971
Treasure et Coll	1971
Henning K. Andersen et Coll	1972
Glasser et Coll	1972
Murphy et Coll	1972
Spencer et Coll	1973
Guilmet et Coll	1973

III. Fermeture de la CIV associée à un remplacement valvulaire aortique par homogreffe ou prothèse mécanique.

Ellis et Coll	1963
Farah	1966
Hufnagel et Coll	1968
Gonzalez Lavin et Barratt Boyes	1969
Hallidie Smith et Coll	1970
Salazar et Coll	1971
Blondeau et Henry	1972

Les différentes techniques utilisées pour la correction de l'IA présentent chacune des avantages et des inconvénients

— Les valvuloplasties aortiques, en permettant de conserver, chez les sujets jeunes, l'appareil valvulaire, laissent cependant le plus souvent persister une IA résiduelle, avec le risque qu'elle ne progresse, comme dans l'IA rhumatismale.

— les remplacements valvulaires et principalement par prothèses mécaniques

S'ils permettent d'obtenir d'emblée une continence aortique parfaite menacent par ailleurs l'avenir de ces malades par de nombreuses complications, auxquelles s'ajoute la nécessité de la prise permanente d'anticoagulants avec leurs accidents propres.

De plus, le risque chirurgical opératoire et post opératoire immédiat, (des prothèses aortiques) s'il a nettement baissé depuis quelques années, reste élevé

- entre 4 % et 16 % : Herr RH, Starr A., Pierie WR, Wood JA and Bigelow JC
  Aston SJ, Mulder DG
  Favaloro RG
- entre 6 % et 34 % : (5)
- 11,6 % pour Cooley en 1969 (à propos de 946 malades opérés entre 1962 et fin 1968)
- 16 % pour Sutherland (d'une série de 752 cas opérés entre 1962 et juin 1969)
- 13 % pour Starr et Coll (à propos de 121 cas avec le modèle 2310

Le pourcentage de survie, à moyen terme, est diversement apprécié par les auteurs

- 70 % pour la Mayoclinic en 4 ans
- 75 % pour Spencer et Coll en 5 ans
- 50 % pour Aston en 6 ans
- 55 % pour Cooley (en 1969) en 5 ans
- 55 % pour Sutherland en 6 ans

Les complications propres aux prothèses mécaniques sont essentiellement :

1 — les thrombo embolies, dont le point de départ se situe au niveau de la prothèse (d'où la nécessité d'un traitement anticoagulant efficace et bien suivi) :

- complications tardives : 12,2 % pour Cooley
  le pourcentage varie avec les différents types de prothèses :
  Starr Edwards = 24,7 %
  Magovern = 32,4 %

- 43 % pour Sutherland en 6 ans
- 8,4 à 24,7 % pour les premiers modèles des valves de Starr-Edwards alors que ce risque était à
  - . 22,9 à 32,4 % pour les prothèses de Magovern
  - . 2,5 à 5 % pour celles de Smeloff - Cutter
- les récents modèles 2310 de Starr Edwards, posés chez 169 malades, n'ont donné aucun accident précoce et seulement 2 embolies tardives, avec un recul de 1 à 3 ans.

2 _ les surinfections et greffes bactériennes secondaires

- 3 à 10 % au cours de la période opératoire (5)
- 3,7 % des malades de Sutherland survivant à l'intervention (avec taux le plus élevé lors de la 1ère année postopératoire)
- 3,4 % pour Spencer

3 _ les désinsertions, en règle précoces, de la prothèse et des altérations de la bille

Ces complications "mécaniques" s'observent chez :

- 6 % des survivants de Sutherland
- et 8,8 % de ceux de Cooley (dont plus de la moitié pour désinsertion valvulaire)

4 _ les risques d'hémolyse, principalement lorsqu'il existe une insuffisance valvulaire par désinsertion partielle de la prothèse (14)

- 15 % pour Starr (et les modèles récents donneraient les mêmes résultats).

Cependant, on ne saurait méconnaître les progrès considérables accomplis depuis 10 ans dans les remplacements valvulaires par prothèse.

— les inconvénients des prothèses mécaniques ont incité à se tourner vers les greffes, c'est-à-dire vers des matériaux d'origine biologique, soit pris sur le sujet lui-même (autogreffe) ou sur un sujet de même espèce (homogreffe) ou d'espèce différente (hétérogreffe)

Leur avantage principal est de ne pas comporter de risque thrombo embolique et par conséquent de ne pas imposer de traitement anticoagulant.

Les autres avantages sont l'absence de risque d'hémolyse et la progressivité de survenue de complications éventuelles laissant le temps de réintervenir.

Les travaux récents de Gonzalez Lavin et Ross, de Barratt-Boyes, de Kirklin et d'Angell et Shumway permettent un premier bilan des résultats des homogreffes aortiques à court et moyen terme.

Le risque chirurgical fut de :

- 8 % (Barratt Boyes _ Angell et Shumway)
- 4,8 % (Kirklin)
- 16,6 % puis 4,8 % les 2 dernières années (Gonzalez - Lavin et Ross)

Le taux de survivants est de :

- 72 % (à l'exclusion de la mortalité opératoire) en 5 ans pour Gonzalez - Lavin et Ross (259 cas)
- 69 % à la 6ème année (490 cas)
  et 79 % à la 9ème année (16 cas d'homogreffes fraiches) pour Barratt Boyes
- 93,5 % pour Kirklin en 3 1/2 ans (187 cas)
- 80 % en 5 ans pour Angell et Shumway (189 cas)

Mais l'invonvénient majeur des homo et hétérogreffes est <u>l'incontinence de la valve greffée</u>

Cette incontinence peut être précoce ou surtout tardive par :

- détérioration du greffon par
  . surcharge calcaire progressive
  . ou dégénérescence atrophiante, aboutissant à la rupture
- ou greffe bactérienne, plus fréquente qu'après prothèse mécanique

(46 % des malades de Ross dont 16 % ont dû être réopérés)

Les modes de préparation des greffes jouent un rôle important dans les altérations secondaires des valves biologiques.

A ceci s'ajoutent les difficultés d'approvisionnement, d'utilisation, de conservation et d'obtention de valves indemnes de toute lésion et prélevées dans de bonnes conditions.

3. RESULTATS

RESULTATS PUBLIES

1. La Fermeture seule de la C.I.V.

Auteurs	nb de cas	Résultats	Recul
Une revue de la littérature de 1960 à 1965 (Starr Perrin, Robinson, Dubost, Ellis, Servelle, Plauth)	9	- 3 + opératoires - 2 mauvais résultats - 1 bon résultat - 3 résultats excellents	7 mois (Plauth) 7 mois (Robinson) 4 ans (Servelle) 5 ans (Plauth)
Farah 1966	1	mauvais résultat	2 ans
Hallidie Smith 1969	8	- 1 bon résultat - 1 IA légère - 5 IA modérées - 1 IA sévère	de quelques mois à 8 ans pour certains
Salazar 1971	3	Persistance de l'IA dans les 3 cas (importance ?)	6 mois
Treasure 1971	11	- 3 bons résultats (IA = 0) - 6 IA résiduelle non précisée - 1 état amélioré - 1 mauvais résultat	1 mois à 7 ans
Glasser 1972	14	- 3 excellents résultats - 4 états inchangés - 4 IA ↙ en sévérité - 3 IA persistantes (intensité ?)	1 à 10 ans (moyenne 4 ans)

Soit sur un total de 46 malades :

- 3 décès (6,5 %)
- 9 mauvais résultats (19,5 %)
- 23 IA persistantes dont 1 minime (50 %)
- 11 bons résultats dont 10 excellents (SD = 0) (24 %)

- Cette étude montre que la seule fermeture du défaut septal, en présence d'une IA discrète ou minime, asymptomatique, a pu chez 11 malades (24 %) restaurer la continence valvulaire en redonnant un bon support à la valve aortique (Robinson et Coll, Servelle, Plauth et Coll, Hallidie-Smith et Coll, Glasser et Coll) ;
  ou le plus souvent laisser persister une IA résiduelle (23 malades, (50 %)], parfois discrète, mais sans progression significative au cours des années suivantes (Hallidie { Smith et Coll, Treasure et Coll) et susceptible d'être traitée ultérieurement.

- Mais, en présence d'une IA importante, mal tolérée, la seule fermeture de la CIV, si elle a pu parfois améliorer quelques malades (Hallidie - Smith), en freinant l'évolution de la valvulopathie, n'a pas donné de résultats satisfaisants.

2. Fermeture de la CIV associée à une valvuloplastie aortique (plicature de la valve avec ou sans commissuroplastie. annuloplastie ...)

Auteurs	nb de cas	Résultats	Recul
De 1960 à 1965 (Garamella, Starr, Dubost, Ellis, Gilbert et Plauth)	24	- 4 † - 11 mauvais résultats - 4 bons - 5 excellents ------>	(1 à 2 mois)
Farah 1966	2	- 1 † - 1 mauvais résultat	4 ans
Frater 1967	1	- bon résultat mais SD faible	10 mois
Hallidie Smith 1969	17 (dont 1 avec du fascia lata)	- 1 bon résultat - 6 IA minimes - 4 IA modérées - 3 IA sévères - 3 †	de quelques mois à 8 ans pour certains.
Somerville 1970	6 (dont 3 = fascia lata ou péricarde)	- 2 bons résultats - 4 IA +	1 à 6 ans
Salazar 1971	2	- 1 bon résultat - 1 IA persistante	6 mois
Treasure 1971	2	- 1 état amélioré - 1 mauvais résultat	1 mois à 7 ans
Henning K. Andersen 1972	5	- 1 † post op. - 1 mauvais résultat - 3 IA résiduelles	2 1/2 ans à 6 ans
Glasser 1972	6	- 1 mauvais résultat - 5 bons	1 à 10 ans (moyenne 4 ans)
Murphy 1972	1	- 1 bon résultat	2 semaines
Spencer 1973	20	- 1 † post op. - 7 IA significatives (35 %) (SD = 2 à 3/6°) - 12 bons résultats dont (60 %) (6 SD = 0 et 6 SD=1/6°) (30 %)	1 à 12 ans.
Guilmet 1973	2	- bons mais SD = 2/10°	2 à 5 ans

Ainsi sur 88 malades, on compte :

- 10 décès (11,3 %)
- 18 mauvais résultats (20,6 %)
- 26 IA persistantes dont 6 minimes (29,5 %)
- 34 bons résultats dont 16 excellents (SD = 0)
  (38,6 %) (18 %)

. Aux premiers essais souvent négatifs, entre 1960 et 1966, des valvuloplasties aortiques par plicature de la valve, ont suivi de nouvelles techniques de plastie, apportant quelques succès immédiats mais aussi une importante fréquence d'IA résiduelle, parfois significative.

. Résultats à long terme

Une étude récente de F.C. Spencer et Coll (janvier 1973) fait mention des résultats obtenus dans 3 univ ersités américaines, sur 18 malades traités par valvuloplastie associée à la fermeture de la CIV. auxquels s'y ajoutent ceux de 2 malades traités de la même façon en 1962.

Parmi ces 20 cas, dont 15 avaient moins de 10 ans lors de l'intervention il n'y a eu qu'un seul décès post opératoire et des 19 survivants, on relève 12 bons résultats et 7 IA persistantes significatives, mais avec diminution du volume cardiaque et absence de symptomatologie.

Ainsi avec un recul de 1 à 12 ans, pour 12 malades, on note un fait particulièrement significatif, à savoir :

- l'absence de progression de l'IA résiduelle au-delà des premiers mois, suivant l'intervention

Si au cours de ces premiers mois post opératoires, quelques malades ont présenté une augmentation du SD, il n'y a eu ensuite aucune progression de cette IA et ce durant une période de 7 ans et plus.

Ainsi les auteurs préconisent cette intervention à un stade précoce de la cardiopathie, dès que l'IA est reconnue, afin de prévenir l'augmentation progressive du ventricule gauche et l'accentuation de la déformation de la valve droite. Ils estiment que la grande majorité des lésions aortiques, se prête à la valvuloplastie, et seul un pourcentage non négligeable (10 à 15 %) de déformations valvulaires est non justiciable d'une technique de plastie et requiert un remplacement valvulaire.

3. Fermeture de la CIV associée à un remplacement valvulaire aortique par prothèse.

Auteurs	nb de cas	Prothèse employée	Résultats	Recul
Ellis et Coll 1963	5	- 4 eurent 1 valve de Bahnson - 1 valve de Magovern	- 1 † - 4 excellents	non précisé
Farah 1966	1	- 3 valves de Bahnson	† opératoire	
Taguchi 1968	3	- 2 cutter Smeloff - 1 Starr Edwards	- 2 ont repris une activité normale - 1 a une restriction légère (Groupe I) soit 3 bons résultats	1 à 63 mois
Hallidie Smith 1969	1	- Valve de Starr Edwards	† opératoire	
Somerville 1970	1	Starr Edwards	réintervention 1 an plus tard pour désinsertion → bon résultat	4 ans
Stanton Gallaher 1970	3	3 valves de Starr (et chez le 1er, 3 ans après la fermeture de la CIV)	- 1er : réintervention 42 mois plus tard pour dysfonctionnement de la valve et † 2 mois après cette 2ème intervention (par migration de la bille) - 2e : † opératoire (IC) - 3e : BAV complet en post op. retour spontané en RS au 15e jour	?
Salazar 1971	3	3 valves de Starr	- 1 † op (17 mois après une valvuloplastie aortique par plicature) - 1 réintervention pour désinsertion - 1 bon résultat →	6 mois

Sur un total de 17 malades, on compte :
- 6 décès (35,3 %)
- 9 bons résultats (53 %)
- 2 réinterventions pour désinsertion

— Les prothèses —

Valvulopathie et Prothèse cardiaque chez l'enfant :

Depuis le 1er succès cardiaque de remplacement valvulaire réalisé par Effler en 1962 chez un enfant de 15 ans , on ne compte qu'une centaine de cas par rapport aux milliers effectués chez l'adulte.
Malgré le peu d'exemples rapportés, la nécessité d'une prothèse valvulaire chez l'enfant semble être justifiée bien souvent, en dépit du nombre peu important de valvulopathies qui requiert une telle chirurgie.

En 1968 K. Taguchi étudia le remplacement valvulaire chez 19 enfants de moins de 10 ans. La mortalité opératoire fut de 10,5 % (2 décès précoces). 8 eurent une prothèse aortique dont 3 pour la correction d'un syndrome de Laubry et Pezzi. Ces 3 enfants eurent un résultat très satisfaisant avec un recul allant de 1 à 63 mois.

De cette étude, il apparaît que les rares complications post opératoires observées, ne furent pas propres à l'enfance.

Des 17 survivants, suivis pendant une période de 1 à 63 mois, 13 eurent un bon résultat et les trois quarts reprirent une activité normale.

Malgré ces succès, les auteurs estimèrent que 3 facteurs limitaient l'indication des prothèses valvulaires chez l'enfant :

1 → la taille de la valve chez un enfant en cours de croissance.
En effet, le risque éventuel de sténose serait responsable d'une baisse du rendement cardiaque à l'effort ou lors d'une activité quotidienne.
En fait, cette probabilité reste rare, la grande majorité des enfants, pouvant bénéficier d'une prothèse d'adulte par suite de la dilatation de l'anneau

2 → le traitement anticoagulant prolongé
Mais ce facteur ne permet pas à lui seul de surseoir à l'intervention.

3 → l'incertitude encore, quant au devenir à long terme de ces prothèses valvulaires.

Ainsi la sélection des enfants doit-elle être très rigoureuse, réservée avant tout :

— à ceux atteints d'une valvulopathie ne pouvant bénéficier des techniques conservatrices actuelles, et nécessitant une correction urgente et totale d'un état hémodynamique défectueux et menaçant à court terme.

— et non à ceux dont l'évolution clinique est stable et chez lesquels un meilleur fonctionnement valvulaire est préférable mais non obligatoire.

Ceci est en accord avec Spencer et Coll. Si le remplacement valvulaire s'avère plus que probable (environ 10 à 15 % des cas de CIV + IA), il leur paraît souhaitable de le différer le plus longtemps possible jusqu'au stade de cardiomégalie importante et d'anomalies valvulaires aortiques significatives.

En 1970 Stanton Gallaher, à partir d'une série de 15 enfants, avec une moyenne d'âge de 9 ans, aboutit aux mêmes conclusions.
3 enfants étaient porteurs d'une CIV associée à une IA sévère
Les indications opératoires ne furent portées que devant :

- une défaillance cardiaque non jugulée par le traitement médical
- ou une évolution rapidement fatale à court terme

le taux de mortalité fut élevé, 2 décès chez les 3 enfants,

- le 1er, 2 mois après une réintervention pour dysfonctionnement de la prothèse. Cette deuxième opération fut réalisée 42 mois après la 1ère. La mort fut provoquée par une migration de la bille au niveau de la bifurcation aortique.
- le 2ème pendant la période opératoire, par insuffisance cardiaque

Ce pourcentage élevé est rapporté à la sévérité des lésions cardiaques

- le 3ème enfant a un bon fonctionnement de sa prothèse. Cependant l'existence de taux bas d'haptoglobine, suggère la possibilité d'une petite hémolyse malgré les chiffres normaux d'hémoglobine et de réticulocytes.

- Au total, l'évolution de ces prothèses chez l'enfant, diffère peu de celle observée chez l'adulte. Les accidents précoces et tardifs sont propres aux prothèses et à la gravité de la cardiopathie. La dilatation fréquente de l'anneau aortique permet le plus souvent la mise en place d'une prothèse de type adulte. L'évolution lointaine reste encore incertaine et un changement de prothèse sera probablement nécessaire dans l'avenir. Ainsi, vu les résultats quelque peu médiocres, sur ce terrain, et le double risque de cette chirurgie (opératoire immédiat et à plus long terme) la plus grande circonspection s'impose à chaque indication opératoire.

3 bis | Fermeture de la CIV associée à un remplacement valvulaire aortique par greffes.

Auteurs	nb de cas	Type de greffes	Résultats	Recul
Farah 1966	2	2 hétérogreffes	- 1 † opératoire (par embolie gazeuse) - 1 mauvais résultat →	9 mois
Gonzalez-Lavin et Barratt Boyes 1969	7 7	7 homogreffes	- 5 excellents - 1 IA discrète - 1 IS modérée	2 ans
Hallidie Smith 1969	1	1 homogreffe	IA minime	de qq mois à 8 ans
Somerville 1970	13	13 homogreffes	- 2 † [1ère: opératoire; 2ème: 1 an après en IC] - 8 bons résultats - 3 IA ⊕ dont l'un eut une valve de Starr 2 ans plus tard	1 à 6 ans soit : 2 : 4 ans + 3 : 3 ans + 2 : 2 ans + 1 : 1 an + 4 : 1 an

Sur un total de 23 cas, on compte :

- 3 décès (13 %)
- 13 bons résultats (56,5 %)
- 1 mauvais résultat
- 6 IA persistantes dont 3 minimes à modérée (26 %)

Si les résultats immédiats sont satisfaisant (13 bons résultats et 6 IA persistantes dont 3 minimes), en fait, des 20 survivants, seuls 3 malades présentent un recul satisfaisant (plus de 4 ans) pour pouvoir apprécier la valeur de cette technique chirurgicale.

En effet, l'inconvénient majeur des homo et hétérogreffes reste l'incontinence de la valve greffée, précoce, mais surtout tardive par détérioration du greffon (surcharge calcaire ou dégénérescence atrophiante conduisant à la rupture) de plus en plus fréquentes et sévères au delà des 5 premières années.

4. INDICATIONS

Les indications sont fonction de 3 facteurs :

1. l'importance de l'IA
2. l'âge du malade
3. la tolérance de la cardiopathie

Cette IA qui guide le geste thérapeutique peut être schématiquement :

- discrète
- importante
- moyenne

I. IA discrète ou minime

La seule fermeture du défaut septal apparaît comme une indication formelle, du moins dès que l'âge et le poids de l'enfant autorisent la C.E.C. :

— parfois, elle permet de restaurer la continence valvulaire en redonnant un mur de soutien à la valve aortique.

— le plus souvent, l'IA persiste, mais ne s'aggrave pas

Ainsi la fermeture seule de la CIV constitue un véritable traitement prophylactique :

— de l'IA importance

— de l'IA évolutive

II. IA importante

a) mal tolérée

L'apparition de crises dyspnéiques paroxystique, d'une insuffisance cardiaque, de signes d'IA sévère, nécessitee d'opérer de façon urgente et quelque soit l'âge de l'enfant (cas de notre malade)

Dès lors :

— l'état local

— l'expérience et les préférences du chirurgien commandent l'action thérapeutique.

— plastie

notamment lorsque les lésions aortiques et le tissu valvulaire suffisant, permettent de réaliser les différentes techniques de plastie, par plicature avec ou sans commissuroplastie.

— homo ou hétérogreffes

dont l'avantage est d'éviter l'emploi d'un traitement anticoagulant.

— prothèses mécaniques

lorsque les lésions valvulaires aortiques empêchent toute intervention "conservatrice".
Si la taille et l'anneau aortique de l'enfant s'opposent à priori à ce type de traitement, en fait dans la grande majorité des cas, l'enfant peut bénéficier d'une prothèse de type adulte par suite de la dilatation de l'annéau.

b) bien tolérée

Les difficultés sont alors au maximum surtout chez l'enfant très jeune. Seule une surveillance très rapprochée (clinique, électrique, radiologique) guidera l'heure de l'intervention. Intervention d'autant plus formelle, qu'apparaît le moindre signe de mauvaise tolérance, connaissant le risque de mort subite imprévisible de cette cardiopathie. De ces indications opératoires, on peut rapprocher l'augmentation de la surcharge gauche électrique et radiologique. Enfin l'intervention sera portée, avant l'installation de la défaillance cardiaque, qui grève lourdement le pronostic (Hallidie Smith et Coll).

III. IA moyenne

Elle pose l'alternative suivante :

a) soit opérer

en fermant uniquement la CIV, dans l'espoir de limiter l'évolution de l'IA ; ou en lui associant une technique de valvuloplastie aortique. Mais, et principalement dans le second cas, on court le risque de devoir sacrifier les valves sigmoïdes aortiques et d'implanter une prothèse mécanique.

b) soit adopter une attitude expectative

lorsque la chirurgie ne s'impose pas.

5. CONCLUSION

Le syndrome de Laubry et Pezzi se caractérise par une communication interventriculaire associée à une insuffisance aortique, sans que cette dernière ne relève d'un processus bactérien ou rhumatismal. L'IA n'est pas présente à la naissance. Il ne s'agit pas d'une anomalie congénitale, mais elle apparaît au cours de l'enfance (habituellement entre l'âge de 2 et 10 ans).

Il est fait un rappel des caractéristiques anatomiques, cliniques et physiopathologiques de cette affection dans laquelle l'insuffisance aortique développée secondairement, a tendance à se majorer (le plus souvent progressivement en 3 à 10 ans, mais parfois aussi rapidement en moins de 3 ans) et conditionne les complications et le pronostic.

L'observation d'un enfant atteint du syndrome de Laubry et Pezzi est rapportée. Malgré l'IA déjà très notable à l'âge de 4 ans, l'intervention est différée, en raison du jeune âge et de la bonne tolérance. L'enfant est opéré à l'âge de 7 ans, aux premiers signes de mauvaise tolérance d'une insuffisance aortique devenue très importante. (lipothymie d'effort avec sueurs). La CIV est fermée par un patch et une prothèse de Starr n° 9 à bille métallique corrige l'IA. Le résultat opératoire est satisfaisant avec un recul d'un an. Il n'y a pas de souffle diastolique.

La confrontation de l'observation rapportée aux données de la littérature amène aux conclusions thérapeutiques suivantes :

— chez un sujet porteur d'une CIV, la constatation ou l'apparition d'un souffle diastolique témoignant d'une IA si minime soit-elle, commande la fermeture du défaut septal, véritable prophylaxie des IA importantes. Ce simple geste chirurgical peut en effet prévenir une nouvelle élongation et un capotage de la valve aortique.

— lorsque l'IA est importante, elle doit être corrigée, de manière urgente et quel que soit l'âge de l'enfant, si elle est mal tolérée. Bien tolérée et chez un très jeune enfant (de moins de 5 ans) elle peut conduire à différer l'intervention - de quelques années - sous réserve d'une surveillance très étroite, en raison même des difficultés des plasties et des aléas des prothèses sur un tel terrain. Mais ces dernières ne sauraient faire oublier le triple risque qui menace toute IA symptomatique : l'insuffisance cardiaque d'une part, la greffe bactérienne d'autre part et surtout le risque de mort subite imprévisible.

— l'IA moyenne représente l'indication la plus délicate. Une intervention "conservatrice" - fermeture de la CIV isolée ou associée à une plastie corrigeant l'insuffisance aortique - apparaît comme idéale et préférable à la mise en place, chez l'enfant, d'une homogreffe, d'une hétérogreffe ou d'une prothèse mécanique.

Différentes modalités de valvuloplastie aortique ont été proposées, en fonction des lésions rencontrées.

- plicature du bord libre allongé de la valve prolabée avec ou sans plicature commissurale.
- raccourcissement de la valve sigmoïde aortique allongée (le plus souvent la coronaire droite)
  - . par plicature (unique ou double) du bord libre (en son milieu ou mieux près des commissures)
  - . ou par suture longitudinale du bord libre de la valve.
- commissuroplastie,
- annuloplastie aortique,

Les résultats obtenus, pour plusieurs auteurs, sont excellents et se maintiennent avec un recul pouvant atteindre 12 ans [39] .

D'autres techniques, par contre (telles que l'addition de fascia lata ou de péricarde pour la réparation des valves trop étroites ou rétractées, les bioprothèses) ont donné des résultats peu satisfaisants, voire médiocres tant dans l'immédiat qu'à court et moyen terme en raison d'une dégradation secondaire.

On doit donc préférer, les techniques conservatrices qui laissent la possibilité de faire un remplacement valvulaire par prothèse mécanique, en cas de mauvais résultat.

Ainsi, la chirurgie a nettement amélioré le pronostic du syndrome de Laubry et Pezzi. Mais cette cardiopathie reste sévère chaque fois que l'IA a quelque importance, en raison de l'imperfection ou des aléas des moyens thérapeutiques opposées à celle-ci. A l'inverse, le syndrome de Laubry et Pezzi est susceptible de quasi guérison, en cas d'insuffisance aortique discrète ou minime, lorsque la fermeture seule de la CIV vient empêcher toute "évolutivité" de cette fuite aortique.

Vu le Président de Thèse
M. le Professeur P. GODEAU

Vu le Doyen de la Faculté
M. le Professeur P. MILLIEZ

Vu et permis d'imprimer
M. le Recteur de l'Académie

R. MALLET

VI. BIBLIOGRAPHIE

1. Andersen H.K., Lomholt P
Ventricular septal defect and aortic insufficiency
Scand J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 6.57-67.1972

2. Angell W.W. , de Lanerolle P. and Shumway N.E.
Valve replacement : present Status of homograft valves
Prog. Cardiovasc. Dis 15. 589-622. 1973

3. BarrattBoyes BG
Homograft replacement for aortic valve disease
Mod Conc Cardiovasc. dis. 36 . 1-6. 1967

4. Beall ACJr, Bloodwell RD, Bricker DL, Okies JE, Cooley DA and de Bakey ME
Prosthetic replacement of cardiac valves
Amer J. Cardiol 23 250-257. 1969

5. Behrendt DM and Austen WG
Current Status of prosthetics for heart valve replacement
Prog Cardiovasc. Dis 15 369-401. 1973

6. Blondeau Ph et Henry E
Nouveau traité de technique chirurgicale. Tome IV
Masson Paris 1972 p: 285-290

7. Brunner L, Kirchhoff PG, Heidbreder D, Heisig B, Hoffmeister HE,
Kaese HJ, Rastan H, Regensburger D, Stapenhorst K, Konez J :
Ergebnisse nach restaurativen Operations-verfahren im Bereich
des linken Ausflusstraktes und Klappenersatz bei Kindern und
Jugendlichen.
Thorax chirurgie 19 317-331 . 1971

8. Cabrol C, Cabrol A, Guiraudon G, Bertrand M
Le traitement de l'insuffisance aortique par l'annuloplastie aortique
Archives des maladies du coeur 59 1305-1312 . 1966

9. Degeorges M, Soulié P.
Les cardiopathies valvulaires. Indications et résultats de leur
traitement chirurgical
Paris Sandoz 1966

10. Dubost C, D'Allaines Cl, Blondeau P, Piwnica A, Padeano J.R.
Les communications interventriculaires avec insuffisance aortique (à propos
de 4 cas opérés)
Arch. mal. coeur 56 665-681 . 1963

11. Ellis FH Jr, Ongley PA and Kirklin JW
Ventricular septal defect with aortic valvular incompetence : surgical
considerations
Circulation 27 789 . 1963

12. Farah E.
Les communications interventriculaires avec insuffisance aortique
Syndrome de Laubry et Pezzi
Thèse Paris 1966

13. Fleming J., Hamer J, Hayward G, Hill I and Tubbs O.S.
Long term results of aortic valve replacement with the Starr Edwards Valve
Brit. Med. J 1 . 139-141 . 1969

14. Fouchard J., Tep-Tho, Valty J et Caramanian M
Anémie hémolytique et valve de Starr aortique (à propos de 2 observations)
Coeur et Médecine interne 10 189. 201 . 1971

15. Frater RW
The prolapsing aortic cusp. : experimental and clinical observations
Ann thorac Surg 3 63.67 . 1967

16. Friedberg CK
Diseases of the heart Third Edition
éditée par W.B. Saunders Company. Philadelphia. London 1966

17. Garamella JJ, Cruz ABJr, Heupel WH, Dahl JC, Jensen NK and Berman R
Ventricular septal defect with aortic insufficiency : Success_ful surgical correction of both defects by the transaortic approach
Am. J. Cardiol 5 266.272 . 1960

18. Gérard R, Monties JR, Gatan-Pelanchon J, Fabre-Roux F.
Les prothèses valvulaires chez l'enfant. indications et résultats
Ann Cardiol Angeiol 21 485.491 . 1972

19. Glasser SP, Cheitlin MD, Mc Carty RJ, Haas JH, Hall RJ and Mullins CE
Thirty two cases of interventricular septal defect and aortic insuficiency : clinical, hemodynamic and surgical features.
Amer. J. Med 53 473-480 . 1972

20. Gonzalez - Lavin L and Barratt Boyes B.G.
Surgical considerations in the treatment of ventricular septal defect associated with aortic valvular incompetence.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg 57 422-430 . 1969

21. Gonzalez - Lavin L and Ross N
Long term results after aortic valve replacement with preserved aortic homografts
Ann Thorac Surg 13 594-606 . 1972

22. Guilmet D, Gandjbakhch I, Brunet A, Cron JP et Gontard F
Communication interventriculaire avec insuffisance aortique
Coeur (numéro spécial) 1973 p. 407-416

23. Hallidie - Smith KA, Olsen EGJ, Oakley CM, Goodwin JF and Cleland WP
Ventricular septal defect and aortic regurgitation
Thorax 24 . 257 - 275 ; 1969

24. Halloran KH, Talner NS and Browne MJ
A Study of ventricular septal defect associated with aortic insufficiency
Am. Heart J. (St Louis) 69 : 320 - 326 . 1965

25. Hufnagel CA and Conrad PW
Transaortic repair of ventricular septal defects
Am. J. Surg 110 448 - 451 1965

26. Keck EWO, Ongley PA, Kincaid OW and Swan HJC
Ventricular Septal defect With aortic insufficiency.A. Clinical and Hemodynamic Study of 18 proved cases
Circulation 27 203-218 . 1963

27. Keith J.D., Rowe RD, Vlad P
Heard disease in infancy and childhood
Second edition. Collier & Mac Millan limited. London 1967

28. Murphy DA and POIRIER N
A technique of aortic valvuloplasty for aortic insufficiency associated With ventricular septal defect
J. of Thorac Cardiovasc. Surg. 64 800-802 1972

29. Nadas AS, Thilenius OG, La Farge CG and Hauck AJ
Ventricular septal defect with aortic regurgitation : medical and pathologic aspects
Circulation 29 862-873 . 1964

30. Plauth WHJr, Braunwald E, Rockoff SD, Mason DT and Morrow AG
Ventricular septal defect and aortic regurgitation : clinical, hemodynamic and surgical considerations.
Am S Med 39 552-567 1965.

31. Robinson G, Fell SC and Jacobson BE
Ventricular septal defect with aortic insufficiency. A method of management.
J. Thorac Cardiovasc. Surg. 43 785 - 791 . 1962

32. Ross D.
Homograft replacement of the aortic valve
Brit J. Surg. 54 842.-843 1967

33. Salazar J. et Sokolowski M.
Communication interventricular con insuficiencia aortica (enfermedad de Laubry) 10 cas
Rev. Esp. cardiol. 24 127 - 142 1971

34. Scott RC, McGuire J, Kaplan S, Fowler NO, Green RS, Gordon LZ, Shabetai R and Davolos DD
the Syndrome of ventricular septal defect with aortic insufficiency
Am. J. Cardiol 2 530 - 1958

35. Servelle M, Rouguelle J, Gérard - Lefebvre, Dupuis C et Nuyts J
Communication interventriculaire avec insuffisance aortique
Fermeture de la CIV. Disparition de l'IA
Archives françaises de Pédiatrie 21 843-851 1964

36. Somerville J, Brandao A and Ross DN
Aortic regurgitation with ventricular septal defect : surgical management and clinical features
Circulation 41 317-330 1970

37. Soulié P, Acar J, Degeorges M et Hodara M
Indications et résultats de la chirurgie de prothèse par valve de Starr des cardiopathies aortiques.
Arch. mal. coeur 58 1061. 1965

38. Spencer FC, Bahnson HT and Neill CA
The treatment of aortic regurgitation associated with a ventricular septal defect.
J. thorac. Cardiovasc. Surg. 43 222-233 . 1962

39. Spencer FC, Doyle EF, Danilowicz DA, Bahnson HT and Weldon CS
Long term evaluation of aortic valvuloplasty for aortic insufficiency and ventricular septal defect.
J. thorac. Cardiovasc Surg. 65 15-31 1973

40. Stanton R.E, Gallaher ME, Meyer BW, Lindesmith GG, Stiles QR
Replacement of cardiac valves in children
Am. J. Dis. Child 120 503-510 . 1970

41. Starr A., Menashe V and Dotter D
Surgical correction of aortic insufficiency associated with ventricular septal defect.
Surg. Gynécol. Obstet. 111 71-76 1960

42. Taguchi K
Total prosthetic valve replacement in children under 10years of age
Canad. Med. Ass. J. 98 765-769 . 1968

43. Treasure R.L, Hopeman AR, Jahnke EJ, Green DC and Czarnecki SW
Ventricular septal defect with aortic insufficiency
Ann. thorac. Surg. 12 411 . 1971

44. Van Praagh R and Mc Namara JJ
Anatomic types of ventricular septal defect with aortic insufficiency
Diagnostic and Surgical considerations
Am. Heart. J. 75 604-619 . 1968

45. Vestri A, D'Intino S et Gioffre PA
Pervieta interventricolare associata ad insufficienza aortica
Considerazioni diagnostiche e chirurgiche
Cuore e circol 50. 233-247 . 1966